

## Casos clínicos

# Tumor miofibroblástico inflamatorio en el espacio masticador



## Inflammatory myofibroblastic tumour in the masticator space

### Introducción

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una rara lesión localmente agresiva, benigna de etiología desconocida. La incidencia de esta lesión en cabeza y cuello es más rara que en su localización más frecuente pulmonar, dificultando aún más el diagnóstico y el conocimiento de esta por los clínicos<sup>1</sup>.

Presentamos la revisión de la entidad del TMI a través del reporte de un caso que presentó una respuesta completa a los corticoides.

### Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente varón de 20 años natural de Perú, residente en España sin viajes recientes ni antecedentes personales de interés. Acude a nuestra consulta con trismus de aparición progresiva desde hace 4 meses y tumefacción de consistencia dura en la región maseterina izquierda de 2 meses de evolución. En la ortopantomografía no se visualizaron lesiones a nivel óseo ni odontogénico. Se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) y una tomografía computarizada donde se evidenció una extensa afectación de tejido infiltrativo que afectaba al tejido celular subcutáneo, músculo masetero derecho, rama ascendente de la mandíbula y región anterior parotídea (fig. 1).

En la PAAF se visualizó abundante celularidad linfoide de aspecto polimorfo que evidenciaba una reacción inflamatoria abscesificada. Dado la falta de evidencia diagnóstica se tomó una biopsia incisional en la que el resultado fue de lesión granulomatosa necrosante sin presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes ni signos de malignidad. En el estudio inmunohistoquímico no se evidenció expresión del gen de cinasa del linfoma anaplásico (ALK) pero sí de actina de músculo liso IA4 y MFH-35 marcando una proliferación celular de fenotipo miofibroblástico con población linfoide B y T de carácter reactivo.

Descartada la malignidad y ante un diagnóstico de sospecha radiológico de TMI se decidió ingresar al paciente para

inicio de tratamiento corticoideo sistémico por vía intravenosa una dosis de 1 mg/kg/día. A las dos semanas se pasó a tratamiento oral hasta completar el mes de tratamiento con pauta descendente.

El paciente desde entonces se ha mantenido asintomático, sin requerir nuevos tratamientos. Con respuesta radiológica completa, evidenciada con RMN de control al mes, 6, 12 y 24 meses de tratamiento (fig. 2).

### Discusión

Bajo el término de TMI se engloban un grupo heterogéneo de lesiones que comparten similares características histológicas y que se definen por su carácter reactivo, pseudoneoplásico y linfoproliferativo. En la clasificación de la OMS de tumores de partes blandas está considerado una neoplasia benigna con potencial de transformación maligna (8-18%)<sup>2,3</sup>. La metástasis se observa en menos de 5% de los casos de IMT y recidiva en un 25%<sup>2</sup>.

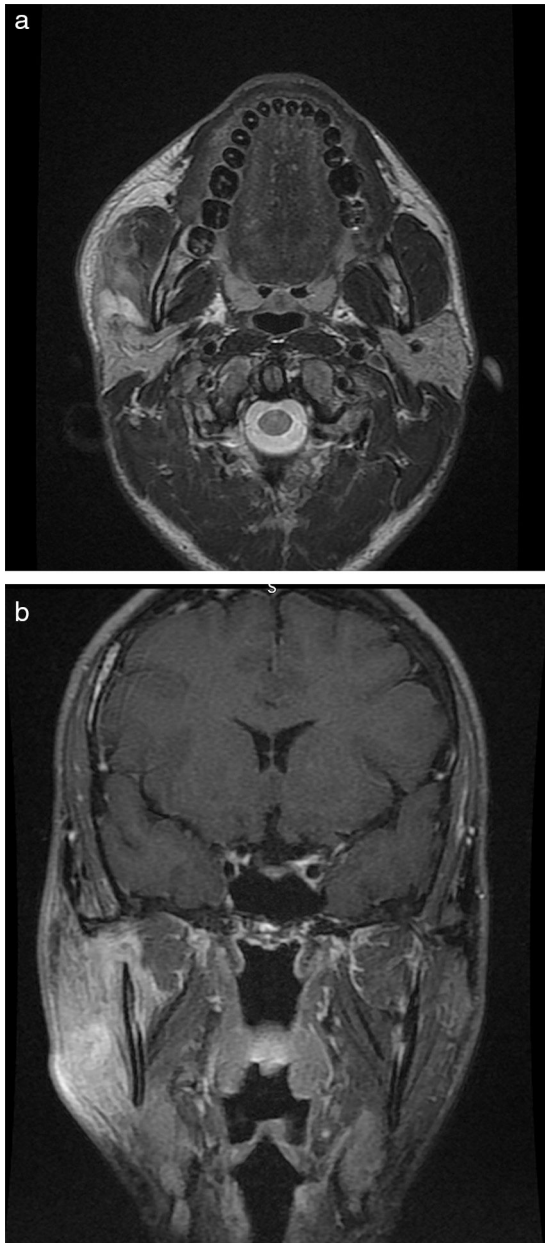
Es muy rara la aparición en cabeza y cuello, siendo un 14-18% de los TMI extrapulmonares.

Su clínica es inespecífica, siendo en muchos casos un incidentaloma. Los síntomas más frecuentes locales más frecuentes son generales como fiebre, sudoración nocturna, compromiso de estado general, pérdida de peso y adenopatías.

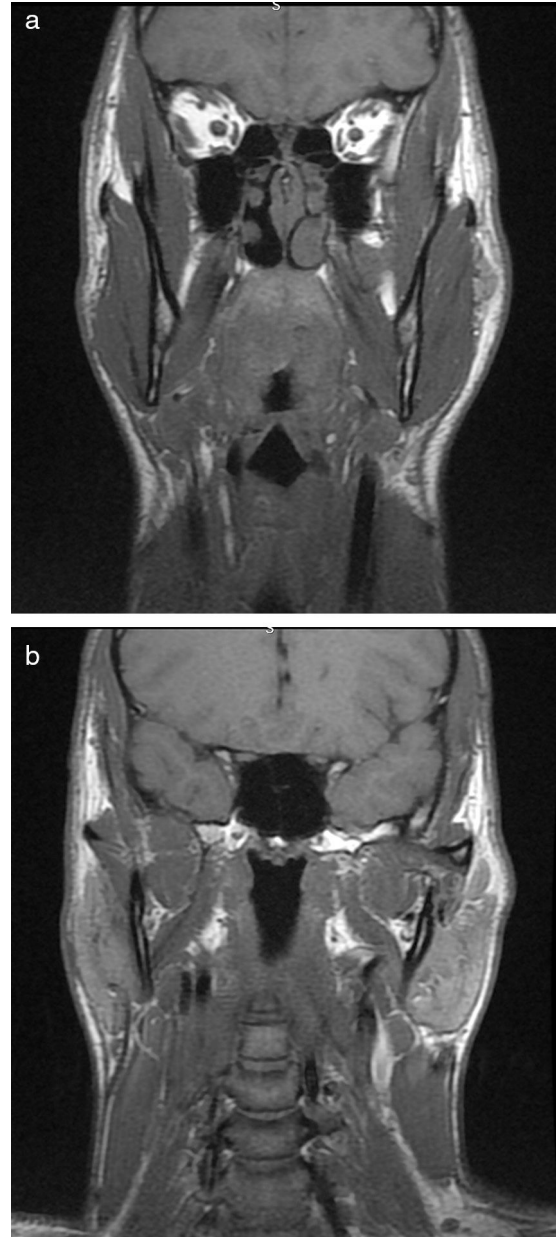
Histológicamente se caracteriza por ser una lesión granulomatosa con la proliferación de cuatro estirpes celulares: células fusiformes miofibroblásticas, histiocitos, células plasmáticas y linfocitos<sup>4</sup>. Por inmunohistoquímica, suele mostrar positividad en la tinción para citoqueratinas (AE1 / AE3), músculo liso alfa actina, desmina, calponin, linfoma anaplásico de quinasa (ALK) y p53.

En la mayoría de los TMI la hibridación fluorescente in situ ha revelado reordenamientos del gen ALK (en el cromosoma 2p23).

El tratamiento del TMI de cabeza y el cuello varía en función de la localización del tumor, del grado de invasión



**Figura 1 – RMN inicial. a) Corte axial y b) coronal, T2 donde se evidencia tejido infiltrativo afectando a tejido celular subcutáneo, músculo masetero y parótida derecha.**



**Figura 2 – a y b) Cortes coronales RMN a los 24 meses de seguimiento donde la resolución completa de la lesión se mantiene.**

local y en gran medida en la posibilidad de resección completa. La resección y el tratamiento corticoideo a dosis altas (0,6-1 mg/kg/día)<sup>5</sup> son los pilares del manejo de esta patología. En el caso que presentamos, al igual que en la bibliografía revisada<sup>6</sup>, la biopsia incisional fue no concluyente. Esto sumado a la amplia resección que conllevaba la exéresis total de la tumoración en un paciente joven, nos llevó a decidir iniciar el tratamiento corticoideo. La respuesta clínico-radiológica fue total, sin requerir finalmente cirugía. La respuesta inicial a los corticoides es buena, aproximadamente del 80%<sup>7</sup>. Sin embargo, la tasa de remisión completa es relativamente baja, en 40-50%, y la recurrencia después de la interrupción de los corticosteroides se produce en aproximadamente 20%<sup>7,8</sup>.

Otras opciones terapéuticas son la radioterapia a dosis bajas o el uso de inmunosupresores<sup>9</sup>.

El seguimiento postoperatorio durante al menos 10 años es obligatorio para excluir la recurrencia y metástasis<sup>10</sup>.

Las características clínicas y radiológicas infiltrativas de esta patología imitan en gran medida a lesiones malignas por lo que la exclusión de sarcoma, carcinoma epidermoide o linfoma se realiza por la identificación de abundantes células inflamatorias. Dentro del espectro benigno hay que descartar infecciones y fundamentalmente procesos inflamatorios como la enfermedad esclerosante IgG4, histiocitosis, sarcoidosis, vasculitis o amiloidosis.

## Conclusiones

Reportamos un nuevo caso clínico de tumor miofibroblástico inflamatorio en el espacio masticador, de aparición infrecuente, en el cual el tratamiento conservador por medio de terapia corticoidea intravenosa fue efectivo, con resolución clínico-radiológica completa.

## BIBLIOGRAFÍA

- Devaney KO, Lafeir DJ, Triantafyllou A, Mendenhall WM, Woolgar JA, Rinaldo A, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors of the head and neck: evaluation of clinicopathologic and prognostic features. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2012;269:2461-5.
- Coffin CM, Dehner LP, Meis-Kindblom JM. Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma, and related lesions: an historical review with differential diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol.* 1998;15:102-10.
- Coffin CM, Patel A, Perkins S, Elenitoba-Johnson KSJ, Perlman E, Griffin CA. ALK1 and p80 expression and chromosomal rearrangements involving 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumor. *Mod Pathol.* 2001;14:569-76.
- Ong HS, Ji T, Zhang CP, Li J, Wang LZ, Li RR, et al. Head and neck inflammatory myofibroblastic tumor (IMT): evaluation of clinicopathologic and prognostic features. *Oral Oncol.* 2012;48:141-8.
- Coffin CM, Fletcher JA. Inflammatory myofibroblastic tumour. En: Fletcher CD, Krishnan Unni K, Mertens F, editores. *World Health Organization classification of tumors. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* Lyon: IARC Press; 2002. p. 91-3.
- Alkindi MG. A rare case of inflammatory myofibroblastic tumor of the mandible mimicking a malignant tumor. *Saudi Dent J.* 2017;29:36-40.
- Mangiardi JR, Har-EL G. Extraorbital skull base idiopathic pseudotumor. *Laryngoscope.* 2007;117:589-94.
- Zitsch RP, Pollak N, Loy TS. Management of inflammatory pseudotumor of the larynx- *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;136:139-41.
- Lee DK, Cho YS, Hong SH, Chung WH, Ahn YC. Inflammatory pseudotumor involving the skull base: response to steroid and radiation therapy. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;135:144-8.
- Brooks JK, Nikitakis NG, Frankel BF, Papadimitriou JC, Sauk JJ. Oral inflammatory myofibroblastic tumor demonstrating ALK, p53, MDM2, CDK4, pRb, and Ki-67 immunoreactivity in an elderly patient. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2005;99:716-26.

Irene Ruiz-Martin\*, Ignacio Zubillaga-Rodríguez, Ramón Gutiérrez-Díaz y Gregorio Sánchez-Aniceto  
Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ireneruizmartin@gmail.com](mailto:ireneruizmartin@gmail.com)

(I. Ruiz-Martin).

1130-0558/

© 2017 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).  
<https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2017.11.006>

# Edema palpebral como manifestación inicial de granulomatosis de Wegener



## Eyelid oedema as an initial manifestation of Wegener's granulomatosis

La granulomatosis con poliangeitis (GPA) o granulomatosis de Wegener es una vasculitis necrosante de afectación sistémica y causa desconocida, que afecta a vasos de mediano y pequeño calibre con compromiso principalmente renal y respiratorio, descrita por primera vez por Klinger en 1931 y posteriormente en 1936 por Friedrich Wegener<sup>1</sup>. La afectación de los tejidos blandos orbitarios por la enfermedad se estima en torno al 45-60%, siendo el 8-16% la forma de presentación inicial<sup>2</sup>. En estos casos los pacientes pueden presentar síntomas que van desde proptosis, diplopía o visión reducida, hasta simplemente edema palpebral, siendo en ocasiones, la única manifestación de la enfermedad<sup>3</sup>.

Para el diagnóstico de la GPA clásicamente se han utilizado una serie de criterios (American College of Rheumatology 1990<sup>4</sup>):

- Inflamación nasal u oral: úlceras.
- Alteraciones de la radiografía de tórax: nódulos, cavitación o infiltrados no migratorios ni fugaces.
- Alteraciones en el sedimento urinario: microhematuria o cilindros hemáticos.
- Presencia de inflamación granulomatosa en la biopsia.

Dos de estos 4 criterios predicen la enfermedad con una sensibilidad del 88% y una especificidad del 92%.